

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1964

THESE

N° 869

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Joseph-Dominique LANDREAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 4 Juillet 1935, à BRESSUIRE (Deux-Sèvres)

Présentée et soutenue publiquement le

ETUDE ETIOLOGIQUE

DU SYNDROME DE BUDD-CHIARI

Président : Monsieur JUSTIN-BESANÇON (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°

1964

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1964

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Joseph, Dominique LANDREAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 4 juillet 1935 à BRESSUIRE
(Deux-Sèvres)

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

ETUDE ETIOLOGIQUE

DU SYNDROME DE BUDD-CHIARI

-:-

Président : Monsieur JUSTIN-BESANÇON (Professeur)

-:-

D. P. TAIB

8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1964



Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BÉNARD (H), BINET (L),
BULLIARD (H), CADENAT (F), CATHALA (J), CHABROL (E),
CHAILLEY-BERT (P), DEBRE (R), FEY (B), GAILLIARD (H),
GAUDART D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), HALPHEN
(E), HAZARD (R), HEUYER (G), LAROCHE (G), LAVIER (G),
LELONG (M), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), MATHIEU (P),
MONOD (R), MOREAU (R), MOULONGUET (P), MOUQUIN (M),
OLIVIER (E), PASTEUR VALLERY-RADOT (P), PETIT-
DUTAILLIS (D), PIEDELIEVRE (R), QUENU (J), RICHET
(C), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L), VERNE (J).

DOYEN M. CORDIER (G)

1er ASSESSEUR M. BARGETON (D)
2e ASSESSEUR M. CASTAIGNE (P)

I - PROFESSEURS

1°-CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

MM.

Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
	{ BUGNARD (L)
Biophysique médicale	{ DOGNON (A)
	{ DJOURNO (A)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P)
Histologie	GIROUD (A)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	DEROBERT (L)
Microbiologie (bactér. et virol.)	FASQUELLE (R)
Parasitologie	BRUMPT (L)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G)

Pathologie exotique	N...
Pathologie exp. et comparée	MERKLEN (F.P)
. Pathologie médicale	{ LAROCHE (Cl)
	{ BRICAIRE (H)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Path. et Thér. générale	DEPARIS (M)
Pharmacologie	CHEYMOL (J)
Physiologie	{ PARROT (J)
	{ BARGETON (D)
Phys. et Path. obstétricale	LEPAGE (F)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Tech. chir. et Chir. exp.	CAUCHOIX (J)
Thérapeutique	CONTE (M)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M)

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G)
Biochimie médicale	{ DESGREZ (P)
	{ POLONOVSKI (J)
Biologie médicale	BOURLIERE (F)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J)
Physiologie	DEJOURS (P)
Physique médicale	{ KELLERSHOHN (L)
	{ GOUGEROT (L)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H)

2° - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires

Clinique carcinologique chirurgicale	REDON (H)	
Clinique cardiologique	SOULIE (P)	
Cliniques chi- rurgicales	{ Beaujon	LORTAT-JACOB(J.L.)
	{ Cochin	LEGER (L)
	{ Hôtel-Dieu	PATEL (J)
	{ Pitié	CORDIER (G)
	{ Saint-Antoine	GOSSET (J)
	{ Salpêtrière	SICARD (A)
	{ Tenon	OLIVIER (Cl)
Clin. de Chir.inf. et orth.	FÈVRE (M)	
Clin. chir. orth. et traumatol.	MERLE d'AUBIGNE (R)	
Clin. de chir. cardio-vasculaire	DUBOST (Ch.)	
Clin. de Chir. pleuro-pulmonaire	MATHEY (J)	
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)	
Clinique de Génétique Médicale	LAMY (M)	
Clinique gynécologique	HUGUIER (J)	

MM.

Clin. des mal. cut. et syphil.	DEGOS (R)	
Clin. des mal. des enfants	TURPIN (R)	
Clin. des maladies infectieuses	MOLLARET (P)	
Clin. des mal. ment. et de l'encéph.	DELAY (J)	
Clin. des maladies métaboliques	HAMBURGER (J)	
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)	
Clin. des mal. du système nerveux	CASTAIGNE (P)	
	{ Broussais	LENEGRE (J)
	{ Broussais	MILLIEZ (P)
Cliniques	{ Sainte-Anne	BOUDIN (G)
médicales	{ Cochin	BROUET (G)
	{ Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
	{ Lariboisière	SEZE (S. de)
	{ Pitié	DREYFUS (G)
	{ Saint-Antoine	KOURILSKY (R)
Clin. d'hydrologie et climatologie	DEBRAY (Ch)	
Clin. méd. inf. de pédiatrie sociale	MARIE (J)	
Clinique médicale propédeutique	JUSTIN-BESANÇON (L)	
Clin. méd.-Soc. du diabète sucré et		
des maladies de la nutrition	DEROT (M)	
Clinique de neuro-chirurgie	DAVID (M)	
Clinique neurologique	GARCIN (R)	
Cliniques	{ Baudelocque	LACOMME (M)
obstétricales	{ Foch (Suresnes)	MERGER (R)
Clin. obst. et gynécologique	VARANGOT (J)	
Clinique ophtal-	{ Hôtel-Dieu	RENARD (G)
mologique	{ Cochin	OFFRET (G)
Clin. oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)	
Clin. de péd. et de puériculture	N...	
Clinique de pneumo-physiologie	BERNARD (E)	
Clin. de neuro-psychiatrie infantile	MICHAUX (L)	
Clin. de rhumat. méd. et soc.	COSTE (F)	
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)	
Clinique thérapeutique chirurgicale	ROUX (M)	
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A)	
Clinique toxicologique	GAULTIER (M)	
Clinique urologique	ABOULKER (P)	
Clinique traumatologique	PADOVANI (F)	
Séméiologie médicale	DOMART (A)	
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F)	
Séméiologie traumatique et orth.	JUDET (R)	
Clinique urologique	COUVELAIRE (R)	
Hygiène et clin. de la 1ère enfance	N...	

b) Professeurs à titre personnel

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A)
Maladies infectieuses	BASTIN (R)

Médecine

Oto-Rhino-Laryngologie

Pneumo-Phtisiologie

Rhumatologie

MM.

(AZERAD (E)
{ BOUR (H)
{ LAMBLING (A)
{ LHERMITTE (F)
{ PEQUIGNOT (H)
{ PERRAULT (M)
{ SIGUIER (F)
{ WORMS (R)

MADURO (R)

KREIS (B)

DELBARRE (F)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS
AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie

Anatomie pathologique

Anesthésiologie

Bactériologie

Biochimie médicale

MM.

(CABROL (C)
{ COUINAUD (C)
{ GILLOT (C)
{ HUREAU (J)

GAUTHIER-VILLARS

(Melle P)pr. s. ch.

ABELANET (R)

CHOMETTE (G)

GOUYGOU (Ch.)

pr. s. ch.

NEZELOFF (Ch.)

ORCEL (L)

PAILLAS (J)

(N. du BOUCHET(Mme)

KERN (E)

{ VOURC'H (G)

{ BARBIER (P)

{ CHRISTOL (D)

{ DAGUET (G)

{ Le MINOR (L)

{ TOURNIER (P)

(BAULIEU (Et)m. conf.

{ BOURILLON (R)

{ CARTIER (P)

pr. s. ch.

{ CORNILLON (P)

{ DREYFUS (J. Cl.)

{ GONNARD (P)

{ JEROME (H)

{ KRUH (J)

{ LEGRAND (J. Cl.)

{ NORDMANN (J)

MM.

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	{ PLAS (F)
Biologie médicale	{ BENHAMOU (J.-P.) { BOIVIN(P) { HARTMANN (L)
Carcinologie	{ BOIRON (M) { DENOIX (P) { MATHE (G) { SELIGMANN (M)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-syphiligraphie	{ CIVATTE (J) { DUPERRAT (B) { HEWITT (J) { TOURAINE (R)
Electro-Radiologie	{ HEITZ (F) { M. Conf. { LEDOUX-LEBARD(G)
Embryologie	ROUX (Ch) { BESSIS (M)
Hématologie	{ BILSKI-PASQUIER(G) { DAUSSET (J) { DUHAMEL (G)
Histologie	{ COUJARD (R) { Pr. s. ch. { DA LAGE { MAROIS (M) { RACADOT (J) { SCHRAMM (B)
Hydrologie	{ BESANÇON (F) { CORNET (A)
Hygiène	{ BLANCHER (G) { CORRE-HURST(Mme L) { ROUSSEL (A) { SAPIN-JALOUSTRE(H)
Maladies infectieuses	{ DUPONT (V) { LISSAC (J) { RAPIN (M)
Maladies métaboliques	{ ANTOINE (B) { CROSNIER (J) { RICHET (G) { SEBAOUN (J)

	MM.
Médecine légale	{ BOURGUIGNON (A)
	{ FOURNIER (E)
	{ GUENIOT (M)
	{ HADENGUE (A)
Médecine du travail	{ ALBAHARY (C)
Neuro-Chirurgie	{ PERTUISET (B)
	{ CAMBIER (J)
	{ CATHALA (H)
	{ ESCOUROLLE (R)
Neuro-Psychiatrie	{ GAUTIER (J.-Cl.)
	{ LAPRESLE (J)
	{ LEREBoullet (J)
	{ PICHOT (P)
	{ TARDIEU (G)
	{ GRANJON (A)
	{ HERVET (E)
	{ LE LORIER (G)
	{ LEVY (J)
	{ LEWIN (D)
Obstétrique	{ MUSSET (R)
	{ ROBEY (M)
	{ SENEZE (J)
	{ SUREAU (C)
	{ TCHOBRouTSKY (Mme C)
	{ THOYER-ROZAT (J)
	{ AUVERT (Mme B)
Ophtalmologie	{ BREGEAT (P)
	{ DUBOIS (A)
	{ FONTAINE (Mme M)
	{ SARAUX (H)
	{ DUPARC (J)
	{ MAURER (P)
Orthopédie	{ MEARY (R)
	{ POSTEL (M)
	{ RAMADIER (J)
	{ DEBAIN (J)
Oto-rhino-laryngologie	{ PIALOUX (P)
	{ SERGENT (H)
	{ GOLVAN (Y)
Parasitologie	{ HO THI SANG (Mlle)
	{ LAPIERRE (J)

	MM.
	(BARCAT (J)
	(BINET (J.-P.)
	(BLONDEAU (Ph)
	(CERBONNET (G)
	(CHATELIN (C.-L.)
	(DAUTRY (P)
	(DEMIRLEAU
	(DUBOST (Cl)
	(FAUREL (J)
	(FLABEAU (F)
	(GALEY (J.-J.)
	(GARBAY (M)
	(GARNIER (H)
	(GAUDART-D'ALLAINES
	(GERMAIN (A)
	(LATASTE (J)
	(LOYGUE (J)
	(MAILLARD (J.-N.)
	(MERCADIER (M)
	(NATALI (J)
	(PELLERIN (D)
	(PERROTIN (J)
	(PREMONT (M)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
	(VAYSSE (J)
Pathologie chirurgicale	(SCHNEIDER (J)
	(BERTHAUX (P)
	(COTTENOT (Fr)
	(LOEPER (J)
Pathologie expérimentale	Pr. s. ch.
	(MAURICE (J)
	(MIKOL (Cl)
	(PAUPE (J.-R.)
	(ACAR (J)
	(AUQUIER (L)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BEAUMONT (J.-L.)
	(BERNIER (J.-J.)
	(BOUVIER (J.)
Pathologie médicale	(BOUVRAIN (Y.)
	(BRISSAUD (H.)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CANIVET (J)
	(CARLOTTI (J)
	(CATINAT (J)

Pathologie médicale

(CHRETIEN (J)
(CLOAREC (M)
(COBLENTZ (B)
(CONTAMIN (F)
(COURY (C)
(DEBRAY (J)
(ETIENNE (J.-P.)
(FREZAL (J)
(FRITEL (D)
(FUNCK-BRENTANO(J-L)
(GRIVAUD (M)
(HAZARD (J)
(HENNEQUET (A)
(HIMBERT (J)
(HOUSSET (E)
(LAGRUE (G)
(LESOBRE (R)
(LEVEQUE (B)
(MACREZ (C)
(MOREAU (L)
(NENNA (A)
(NICK (J)
(POULET (J)
(ROYER (P)
(TCHERDAKOFF (Ph)
(THIBAUT (Ph)
(TOURNEUR (R)
(VILLIAUMEY (J)
(WOLFROMM (R)

Pédiatrie-Puériculture

(ALAGILLE (D)
(ALISON (J)
(CANLORBE (P)
(GORIN (R)
(LAFOURCADE (J)
(LEPERCQ (G)
(LESTRADET (H)
(MALLET (R)
(MINKOWSKY (A)
(MOZZICONACCI (P)
(POLONOVSKI (C)
(REY (J)
(RIBIERRE (M)
(ROSSIER (A)
(VIALATTE (J)
(MANDE (R)

Pharmacologie

(BOISSIER (J)
(LECHAT (P)

Physiologie

MM.
(BARRES (G)
(DURAND (J)
(GIRARD (Fr)
(HUGELIN (A)
(LAURENT (D)
(SCHERRER (J)
(Pr. s. ch.
(VASSEUR (B)

Physique médicale

(CHANTEUR (J)
(COURSAGET (J)
(GREMY (F)M.conf.
(MILHAUD (G)
(PAGES (J.-Cl.)
(PEILLERIN (P)
(ROUCAYROL (J.C)
(Pr. s. ch.
(TUBIANA(M)M.conf.

Pneumo-phtisiologie

(DECROIX (G)
(ISRAEL (L)
(MEYER (A)
(RENAULT (P)
(SORS (Ch)

Psychiatrie infantile

(DENIKER (P)
(DUCHE (D)
(FLAVIGNY (H)

Radiologie médicale

(DUBOST (J)
(LEFEBVRE (J)
(MICHEL (J.-R.)
(MASSIAS (P)

Rhumatologie

(CAUHEPE (J)
(CERNEA (P)
(CHAPUT (Mme A)

Stomatologie

(M. c. agr.
(CREPY (Cl)
(FLEURY (R)
(GRELLET (M)

Thérapeutique

(CHASSAGNE (P)
(FOUET (P)
(LABET (R)
(MARCHE (J)

Urologie

(AUVERT (J)
(MOULONGUET (A)
(QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	{ RAMBERT (P)
	{ THIEFFRY(S)
	{ GRASSET (J)
Clinique obstétricale	{ MAYER (M)
	{ MORIN (P)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P)
Clin. péd. et puériculture	LAPLANE (R)
Clinique psychiatrique	BARUK (H)
Clinique urologique	KUSS (R)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES
UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY(P)Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J)Pr.s.ch.

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE { BOLTANSKI (E)
SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE { LAUNAY (C)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL(G)
Conservateur en Chef de la	{
Bibliothèque	
Conservateur du Musée d'Histoire	
de la Médecine	M.le Docteur HAHN(A)
	{
	{ DUMAITRE (P)
Conservateurs	{
Melles	{ LE NOIR (G)
	{ QUIEVREUX (E)
Bibliothécaires { Mmes CONTET (J), FORGET (F)	
{ Mlle LAURENT (H), Dr SCHILLER (J)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent
être considérées comme propres à leurs auteurs et
qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni
improbation.

A la mémoire de mon Père,
le Docteur LANDREAU

Dont le départ nous a privé
du guide le plus sûr et
du modèle le plus précieux

A ma mère

Qui a toujours su rester
attentive à la voie que
nous suivions

A ma Femme

et

A mon Fils Christophe

Leur présence est mon
bien le plus cher

A mon Frère

A ma Soeur

A mes Parents et Amis

A Monsieur le Professeur JUSTIN BESANÇON

Professeur de Clinique Médicale à la
Faculté de Médecine de Paris,
Membre de l'Académie Nationale de Méde-
cine,
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui a bien voulu me faire le grand
honneur d'accepter la présidence
de cette thèse,

Hommage respectueux.

A Mademoiselle H. BOILEAU
Pharmacien

Pour l'appui qu'elle a tenu
à nous assurer

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

Externat

Monsieur le Professeur Marcel LELONG

Monsieur le Docteur MIALARET

Monsieur le Docteur André BUSSON

Monsieur le Docteur Jean MOUZON

Monsieur le Docteur Jean SALLET

Monsieur le Docteur Raymond DUPUY

Monsieur le Docteur CHERIGIE

ETUDE ETIOLOGIQUE DU
SYNDROME DE BUDD - CHIARI

-:-:-:-

- I -

AVANT-PROPOS

-:-

Selon la définition de L. FRUHLING, le syndrome dit de Budd-Chiari, provoqué par l'oblitération des veines sus-hépatiques, doit être compris d'une manière assez large et étendu à toutes les obstructions des veines sus-hépatiques, que ces obstructions soient primitives, ou secondaires, qu'elles soient dues à des affections locales, ou qu'elles soient des manifestations d'affections générales ayant ou non donné des signes cliniques caractéristiques.

Primitif ou secondaire, de cause locale ou de cause générale, le syndrome de Budd-Chiari s'exprime par un tableau caractéristique d'hypertension portale post-hépatique. L'extension du processus occlusif vers le haut dans la veine cave peut entraîner des difficultés de diagnostic différentiel, et dans de nombreux cas il n'est pas possible d'arriver à un diagnostic exact sans un cathétérisme hépatique avec détermination des pressions et injections d'un produit de contraste. Il est donc utile et de connaître ce syndrome et ses causes, et aussi de diagnostiquer l'affection responsable, qui dans les formes primitives peut se limiter à une endophlébite oblitérante, à une malformation congénitale, d'origine foetale, à une maladie thrombo-embolique.

Dans les formes secondaires, au contraire,

les circonstances étiologiques sont très diverses, puisqu'elles comportent les affections hépatiques, intra- et périhépatiques, tumorales parfois, les hémopathies telles que polyglobulie, leucose, ou encore maladie polythrombosante ; on cite encore les intoxications, les infections, et aussi les traumatismes, comme susceptibles d'entraîner ces occlusions veineuses génératrices d'hypertension portale post-hépatique.

Le syndrome de Budd-Chiari apparaît donc d'emblée intéressant par sa physiopathologie, par la diversité de ses causes étiologiques. Mais une question se pose, d'intérêt pratique : le syndrome est-il fréquent ? On admet classiquement qu'il est rare, puisque sur 34.000 autopsies pratiquées à l'Université de Minnesota, HALLOCK et collaborateurs n'en ont pas rencontré un cas, et que ARMSTRONG sur 11.979 autopsies, n'en a observé que cinq exemples. Entre 1910 et 1939, KELSEY et COMFORT en collationnent 20 cas. HOLMES sur 15.300 autopsies de l'Université Columbia, en découvre 13 cas. En France, FRUHLING sur 3.604 autopsies effectuées à l'Université de Strasbourg entre 1946 et 1950, en relève deux cas. En étendant le syndrome à l'ensemble des occlusions, secondaires ou primitives, susceptibles de frapper les veines sus-hépatiques il est probable que la fréquence du syndrome va aller en augmentant. Citons enfin la notion d'une égalité des sexes dans les cas publiés à ce jour dans la littérature médicale mondiale. De même, il ne semble pas y avoir d'âges de prédilection, ni d'âges épargnés, puisqu'on trouve aussi bien des nouveau-nés que des vieillards ayant dépassé 70 ans. Toutefois, si l'on calcule l'âge moyen, on trouve un maximum de fréquence entre 20 et 40 ans.

Le syndrome est connu depuis maintenant 120

années, encore que les cas cliniques ne se soient vraiment pas multiplié ces vingt dernières années. Il mérite, nous a-t-il semblé, une revue d'ensemble basée sur les conceptions classiques, mais illustrée par les observations récentes qui ont bénéficié des techniques d'exploration les plus poussées, tant radiologiques et manométriques que biologiques et fonctionnelles, histologiques aussi avec la ponction-biopsie du foie, l'étude du liquide d'ascite.

Une meilleure connaissance du syndrome biologique a permis la mise au point d'un traitement symptomatique, les progrès de la chirurgie vasculaire ont permis des succès au moins immédiats.

Notre plan de travail sera le suivant :

Après un "Historique" des travaux qui, depuis 1842 et LAMBRON jusqu'à nos jours, ont apporté chacun de nouveaux éléments au dossier documentaire du syndrome des occlusions des veines sus-hépatiques, nous envisagerons les "étiologies", formes primitives par atteinte autonome de l'arbre veineux sus-hépatique, formes secondaires intra-et péri-hépatiques au départ, ou générales à distance. Puis nous verrons le diagnostic, enfin le traitement chirurgical et médical.

- II -

HISTORIQUE

-:-

En 1842, LAMBRON décrivait, pour la première fois semble-t-il, l'occlusion des veines sus-hépatiques. Quatre ans plus tard, en 1846 par conséquent, G. BUDD citait cette occlusion veineuse dans un traité intitulé "Diseases of the Liver".

Il faut alors attendre 1899 et H. CHIARI, de Prague, pour que le syndrome soit décrit en détail, surtout sur le plan anatomopathologique, puisque CHIARI se basait sur trois cas découverts à la vérification nécropsique. Pourtant par une enquête rétrospective, cet auteur a pu préciser les conditions dans lesquelles le syndrome était capable de survenir. Sur le plan anatomoclinique, CHIARI l'appela endophlébite oblitérante primitive des veines sus-hépatiques. Ce terme est utilisé en 1905 par HESS qui apporte une observation personnelle d'endophlébite oblitérante primitive des veines sus-hépatiques, et qui, consultant la littérature, en collationne 23 cas publiés. THOMPSON et TURNBULL en apportent deux nouveaux cas, qu'ils publient en 1912. NISHIKAVA décrit en détail l'affection en 1918 et s'appuie sur une série de 10 cas personnels, ce qui laisse à penser que mieux connu, le syndrome perd son caractère d'exception. Deux cas encore sont décrits en 1920 par HOOVER. INTORN consacre au syndrome une description détaillée, parue en 1932 et basée sur la soixantaine de cas alors

connus.

Par la suite, l'intérêt étant éveillé, les cas se multiplient et nous ne saurions les citer tous ici. Une rapide énumération montrera l'accumulation des observations :

- 1940 : travaux de KAHN et SPRING ;
- 1944 : étude de ARMSTRONG et CARNES avec vérification nécropsique dans cinq cas ;
- 1946 : travail de HIRSCH et MANCHESTER ;
- 1947 : deux cas inédits de THOMPSON ;
- 1949 : travaux de HOLMS & MELCHER, de NOTTER, de TEILUM ;
- 1950 : cas de SALVESEN, de PLOUGH et BEVANS, de BEATTLIE et HILDEBRAND ;
- 1953 : deux cas personnels de R. CATTAN et collaborateurs ;
- 1954 : un cas de JONAS et LAWRENCE, un cas chez le nouveau-né publié en 1955 par R. JOSEPH, NEZELOF & JOB, étude de Le BON ;
- 1956 : travail de NORRIS ;
- 1958 : observation de R. BOURGEON, cas de BOULET et MIROUZE ;
- 1959 : travaux de EDWARDS, SANDBERG et STEELE, de ALBANO et BENVESTITO, de LEVANDER et POUTEN, travail de ORCEL et DESMET avec une revue de la littérature et description d'un nouveau cas ; étude d'ensemble de CORCOS, CAROLI, PARAF et ETEVE ; travail de BATZENSCHLAGER ;
- 1960 : observation de F. HEULLY secondaire à un cancer primitif du foie, revue d'ensemble de Ph. DETRIE avec description anatomoclinique et recherches expérimentales ;
- 1961 enfin, un nouveau cas post-traumatique de CHALNOT, et une observation de BOULET & MIROUZE.

FRUHLING, LEGER, CAROLI et Fred SIGUIER, ont apporté des cas inédits, des indications cliniques, anatomopathologiques, biologiques,

radiologiques et manométriques, qui permettent actuellement une description détaillée du syndrome qui nous occupe, mais dans les différentes formes que lui donne une telle diversité étiologique.

-:-

- III -

ETIOLOGIE

-:-

a) Formes primitives : par atteinte autonome de l'arbre veineux sus-hépatique. Cette éventualité est beaucoup plus rarement observée que les formes secondaires. CHIARI pensait qu'il s'agissait d'une endophlébite oblitérante, sans thrombose, et dont il attribuait l'origine à la syphilis.

Mais on a, depuis, donné à l'endophlébite bien d'autres origines, origine toxique, éthylique, alimentaire, gravidique, foetale, infectieuse, allergique et hyperergique, arsenicale. THOMPSON et TURBULL, KELSEY, parlent d'une thrombophlébite banale. KRETZ fait intervenir une cause traumatique, mais alors on ne peut plus parler de formes primitives, mais bien de formes secondaires.

ROSENBLATT et HOOR donnent au syndrome une origine foetale, par anomalie congénitale, les veines sus-hépatiques, qui sont avec la veine cave obstruées secondairement à une hépatite latente, restent, elles, normales. Pour MOORE le syndrome résulte de la progression chez l'adulte d'une oblitération foetale au niveau du ductus venosus. GEE, BEATTIE, admettent l'existence d'une valvule, vestige embryonnaire obstruant l'ostium veineux.

R. JOSEPH, C. NEZELOF et J.C. JOB ont observé le syndrome hépatique de Budd-Chiari chez

le nouveau-né. Pour eux, il s'agit à l'origine d'une thrombose plus ou moins complète de l'arbre veineux sus-hépatique. Pour ces pédiatres, il y a lieu de penser au syndrome de B.C. chaque fois que chez un nouveau-né, un nourrisson, on observe une altération brusque de l'état général, l'installation d'un état de choc avec collapsus, ces signes coexistant avec une hépatomégalie de constitution rapide, avec ascite, et, parfois, subictère.

Endophlébite occlusive, maladie thrombo-embolique, tels sont le plus souvent les facteurs incriminés dans les formes dites primitives :

P. BOULET, J. MIROUZE et collaborateurs ont rapporté un cas de syndrome de Budd-Chiari, débutant par un accès dysentérique avec vomissements. Puis vient la phase d'état, marquée par une hépatomégalie volumineuse, une circulation collatérale abdominale, un épanchement pleural droit avec liquide exsudatif lymphocytaire, hypotension artérielle. Le diagnostic est établi par la ponction-biopsie du foie, qui montre des lésions typiques de "foie cardiaque", sans anomalie cardiaque ni clinique ni électrocardiographique. Les explorations vasculaires, splénoportographie, phlébographie de la veine cave inférieure, confirment le diagnostic par l'absence d'opacification du tronc porte, par une circulation drainée vers les veines oesophagiennes, par l'aspect de sténose de la veine cave inférieure rétro-hépatique, probablement secondaire à la compression du lobe de Spiegel, fréquemment hypertrophié dans le syndrome de Budd-Chiari. L'évolution a duré six mois, dominée par une ascite intarissable, pauvre en protéides : 6 g pour 100 en moyenne, et s'est terminée par un coma hépatique mortel. La ponction-biopsie du foie, les explorations vasculaires, tronc porte et veine cave infé-

rieure, permettent les renseignements les plus précieux sur l'hémodynamique et la morphologie veineuses. Quant à la phlébographie de la veine cave inférieure, elle permet de discuter l'indication d'une éventuelle anastomose porto-cave.

Dans le cas de ORCEL et DESMET, le syndrome, primitif, a connu une évolution aiguë. Pour ces auteurs, l'étiologie de la thrombose des veines sus-hépatiques demeure obscure, et l'on ne peut admettre qu'à titre d'hypothèse, que ces cas véritablement primitifs répondent à des variétés régionales particulières de thrombophlébites aiguës, rentrant dans le cadre général de la maladie dite thrombo-embolique. La présence d'une thrombose portale est interprétée comme la manifestation de localisations différentes de la même maladie vasculaire.

Le cas de JONAS & LAWRENCE concerne une jeune fille de 19 ans qui présente plusieurs hématomés, puis note l'apparition de dilata-tions variqueuses au niveau du tronc, des régions iliaques, thoraciques, au niveau aussi de la racine des cuisses. La radiographie fait découvrir des varices oesophagiennes. On pense à une possible oblitération de la veine cave inférieure, et l'on pratique une phlébographie de ce vaisseau par cathétérisme de la saphène interne. Elle montre en effet une oblitération de la veine cave inférieure au-dessus des veines rénales, à hauteur du diaphragme. De plus, la pression veineuse à l'exercice augmente considérablement dans les membres inférieurs. On intervient par thoracotomie droite, ouverture de la plèvre médiastinale, du péricarde ; la veine cave inférieure apparaît oblitérée dans son segment intrathoracique, en réalité la sténose siège à l'intérieur du foie : on renonce donc à pousser plus loin

l'intervention, et la malade succombe six heures plus tard. La vérification montre une veine cave oblitérée immédiatement au-dessus de l'abouchement des veines sus-hépatiques. Il existe une ascite, une splénomégalie importante ; histologiquement la lumière de la veine cave inférieure est remplacée par un tissu conjonctif parcouru par de nombreux capillaires ; le foie présente des lésions de cirrhose.

Pour JONAS, le syndrome de Budd-Chiari répond anatomiquement à deux types de lésions :

un type A dans lequel les thromboses frappent les veines intra-hépatiques, avec évolution rapide, et mort en quelques jours ;

un type B, de grand intérêt clinique puisque l'évolution est très lente, la thrombose siégeant au niveau du segment intra-thoracique de la veine cave inférieure : ici, on note en cours d'évolution des hématémèses, une hépatomégalie, une splénomégalie, une circulation collatérale considérable au niveau du tronc ; la survie est possible pendant plusieurs années, mais une hématémèse, une thrombose mésentérique peuvent entraîner la mort. Même dans ces cas d'évolution lente, l'intervention ne semble offrir que peu de chances de succès.

BATZENSCHLAGER et BOEKEL ont décrit chez une femme de 41 ans, sans prodrome ni cause décelable, une ascite progressivement aggravée, sans aucun signe d'atteinte cardiaque. Les tests hépatiques sont négatifs. On trouve cependant une épreuve de l'ammoniémie provoquée, positive, témoignant d'un trouble de la circulation sanguine intra-hépatique. On pense alors à un possible syndrome de Budd-Chiari. Puis surviennent une urémie élevée, un coma rapidement mortel. A la vérification, le coeur

qui pèse 240 g ne présente aucune lésion décelable. Le foie, d'un poids de 1730 g, a un aspect "muscade" typique et contient le long du bord antérieur, des cicatrices scléreuses irrégulières, rétractées, faisant penser à une cirrhose irrégulière post-nécrotique au début de son évolution. La veine cave inférieure, le tronc sus-hépatique, les grosses branches sus-hépatiques sont soit rétrécies par des lésions de type endophlébitique, soit oblitérées par des thromboses récentes ou cicatrisées, scléreuses.

Le cas de BOULET et MIROUZE enfin concerne, chez un homme de 30 ans, une thrombose primitive des veines sus-hépatiques. Le début se fait brutalement, par un tableau voisin de l'ictère grave, avec ascite récidivante. Par la suite l'évolution devait se prolonger pendant quatre mois. Le diagnostic de thrombose des veines sus-hépatiques fut affirmé par la ponction-biopsie du foie, devant ces anomalies hépatiques rappelant celles du foie cardiaque mais en l'absence de toute atteinte cardiaque ou péricardique. La mort survint lors d'une prémédication anesthésique : la vérification anatomique montra que la thrombose des veines sus-hépatiques était primitive et isolée. Quant aux anomalies biologiques enregistrées intra vitam, elles concernaient en particulier une polyglobulie transitoire. Le mécanisme physiopathologique en a été discuté : origine splénique, polyglobulie réactionnelle à une diminution brusque de l'hématose, hémococoncentration par fuite plasmatique, ces diverses pathogénies sont possibles. Pour CATTAN qui insiste sur la valeur diagnostique du développement du lobe de Spiegel dans le syndrome de Budd-Chiari, par hypertrophie compensatrice en raison de l'abouchement isolé de sa veine efférente dans la veine cave inférieure (ce

qui explique que celle-ci soit souvent épargnée par la thrombose qui frappe les autres veines sus-hépatiques), pour CATTAN donc la polyglobulie peut être la cause du syndrome, comme elle peut en représenter un symptôme passager.

°°

b) Formes secondaires

La cause du syndrome de Budd-Chiari peut être locale, intra- ou péri-hépatique, comme elle peut être générale, ou à distance.

Les causes intra- et péri-hépatiques sont diverses. Intra-hépatiques, elles peuvent se présenter comme un abcès unique ou des abcès multiples, comme une gomme syphilitique, un kyste hydatique, une actinomycose, une tumeur.

F. HEULLY et LARCAN ont décrit un syndrome de Budd-Chiari au cours d'un cancer primitif du foie. Il s'agissait d'une femme de 39 ans qui présente de la fièvre, un ictère, une circulation collatérale importante. Malgré la corticothérapie, l'état général décline, l'ascite apparaît, le foie, dur, augmente rapidement de volume. A la laparoscopie on trouve un foie rouge foncé, une vascularisation veineuse énorme, surtout au niveau du ligament rond. La malade décède : à l'autopsie, on constate la présence d'un énorme foie cancéreux, et une thrombophlébite des veines sus-hépatiques.

L'affection peut aussi être périhépatique : dans la description princeps de BUDD, il s'agissait d'une péri-hépatite, dans un cas décrit par BOURGEON, de péri-hépatite amibienne ; dans un cas de HALLOCK, de processus néoplasique de la veine cave inférieure avec

thromboses ; on trouve aussi dans le cas de KELSEY une tumeur de la surrénale, dans d'autres cas, des cicatrices, des péritonites, des péricardites, des tumeurs du rein. C'est un sarcome rétropéritonéal qui, dans le cas suédois de LEVANDER et PONTEN, fut la cause d'un syndrome de Budd-Chiari :

une femme de 57 ans présente un syndrome de B-C par occlusion des veines hépatiques, d'où stase, hypertrophie hépatique, ascite, douleurs abdominales. L'extension du processus oblitérant vers le haut dans la veine cave et jusqu'au coeur droit compliqua le tableau clinique en provoquant une dyspnée de caractère inhabituel, diminuant dans le decubitus. Le diagnostic différentiel avec une péricardite restrictive souleva des difficultés. La radiographie de la veine cave inférieure révéla une nette obstruction au passage de la sonde au niveau du diaphragme ; au-dessous de l'obstruction, on trouvait un segment de veine cave inférieure partiellement obstrué sur 8 cm de long. Un riche réseau anastomotique était visible dans la région vertébrale. Le profil antérieur droit de la veine cave inférieure était assez angulé dans son trajet, au niveau du hile hépatique, ce qui traduisait une déformation due à un processus en extension. On arriva ainsi à un diagnostic correct de Budd-Chiari. Le traitement consista en anti-coagulants et diurétiques, mais quinze jours plus tard le malade décédait avec un tableau d'hémorragie cérébrale confirmée à l'autopsie : hémorragie sous-durale récente de cause indéterminée. Un sarcome rétropéritonéal s'était développé dans la lumière de la veine cave inférieure et l'obstruait presque complètement. La tumeur remplissait également une grande partie de l'oreillette droite, et pénétrait vers le bas dans l'orifice de la tricuspide, ce qui expliquait le type inaccoutumé de dyspnée diminuant

en position couchée. LEVANDER écrit que le syndrome de Budd-Chiari donne lieu à un tableau caractéristique d'hypertension portale post-hépatique ; l'extension du processus occlusif vers le haut dans la veine cave peut entraîner des difficultés de diagnostic différentiel, et dans bien des cas le diagnostic exact ne peut être établi qu'après cathétérisme hépatique avec détermination manométrique, et qu'après ponction-biopsie du foie. Si le traitement anticoagulant est entrepris précocement, le pronostic en cas de thrombose des veines hépatiques devrait s'améliorer considérablement.

Des hémopathies ont pu être trouvées à l'origine du syndrome de Budd-Chiari. On a déjà vu plus haut que la maladie thrombo-embolique rendait compte d'un certain nombre de cas. Maladie polythrombosante, s'exprimant au niveau du système veineux sus-hépatique par des occlusions responsables de l'hypertension portale, comme l'a montré en particulier CAROLI. La polycythémie est également retrouvée à l'origine du syndrome. NORMAN et ALLEN, sur 21 polycythémies, trouvent deux fois le syndrome de B-C ; SOHVAL sur 59 polycythémies, en relève un cas.

Les leucoses peuvent elles aussi créer un obstacle à la circulation veineuse sus-hépatique et faire apparaître le syndrome qui nous occupe : FRUHLING, THOMPSON, ont insisté sur cette étiologie particulière. LAMY a décrit chez l'enfant un syndrome de Budd-Chiari survenant au cours d'une leucémie.

Les intoxications par alcaloïdes du blé, par arsenicaux, les états de dénutrition tropicale, les infections, ont été également responsables du syndrome. JOSEPH et NEZELOF ont vu chez leur petit malade un syndrome apparaître au cours d'une septicémie à colibacilles,

LAMY cite une bactériémie à Streptocoque se compliquant d'un Budd-Chiari.

Une origine intéressante du syndrome de Budd-Chiari, et qui semble avoir été assez souvent méconnue par bien des auteurs, est d'ordre traumatique. Cette origine avait été soutenue par KRETZ : le foie suspendu par les veines sus-hépatiques, peut entraîner des tensions, des torsions de ces vaisseaux, ce qui provoque alors des thrombophlébites oblitérantes avec occlusion des orifices des veines sus-hépatiques.

Très récemment, CHALNOT, GROSDIDIER et BITTARD ont apporté l'illustration anatomo-clinique d'une telle étiologie traumatique :

il s'agissait d'un manoeuvre de 26 ans ayant subi un accident du travail, une planche frappant la région de l'hypocondre droit. Le blessé est hospitalisé devant la persistance des douleurs, sourdes, continues, occupant la région hépatique et sous-hépatique. A l'examen on trouve du météorisme, une sensibilité de l'hypocondre droit à la palpation, sans circulation collatérale cutanée, ni ascite, ni hépatomégalie, ni splénomégalie ; on trouve une température à 38°6. On pense à un traumatisme pancréatique, peut-être à un faux kyste. Dans la semaine qui suit, le volume de l'abdomen augmente progressivement, avec conservation du transit, fièvre entre 38 et 39°, altération de l'état général. Puis se constitue un épanchement intra-péritonéal qui commande une laparotomie exploratrice : l'ascite est abondante (4-5 litres), claire, le foie volumineux et violacé, avec une énorme turgescence veineuse viscérale. La portographie per-opératoire montre l'absence d'injection intra-hépatique à partir du hile, le tronc porte étant perméable. On constate un reflux important dans la spléni-

que et la mésentérique. Devant cette évolution sub-aiguë, on ne fait pas d'emblée d'anastomose porto-cave, et on envisage un traitement médical, antibiotique et anticoagulants. Une biopsie hépatique montrera un parenchyme altéré, suffusions hémorragiques localisées à la région centrale des lobules, plus ou moins étendues, avec destruction partielle des travées à ce niveau ; dans les espaces portes, on trouve parfois des traînées inflammatoires discrètes, à éléments mononucléés, sans cirrhose. En somme : thrombose sus-hépatique vraisemblable. Les suites opératoires furent compliquées : de la reproduction rapide de l'ascite malgré le traitement anti-coagulant, nécessitant des ponctions bi-hebdomadaires ; de la persistance de la fièvre à 39° pendant cinq jours, alors qu'une hémoculture et les sérodiagnostics restent négatifs. L'état général continue à décliner. On fait une cavographie qui montre une sténose serrée de la veine cave inférieure, en regard des piliers diaphragmatiques. Le malade succombe une heure plus tard d'un arrêt cardiaque irréversible. La vérification devait montrer un foie énorme, un rétrécissement très serré de la veine cave, ne laissant qu'un passage de 3 mm de diamètre. A la section du vaisseau, on ne trouve plus aucun orifice visible des veines sus-hépatiques. La section du foie montre de nombreuses veines thrombosées avec des caillots anciens. Histologiquement le parenchyme hépatique est presque totalement nécrosé et infarci. On peut donc conclure à une thrombose complète des veines sus-hépatiques associée à un rétrécissement de la veine cave inférieure. Le traumatisme a ici porté électivement sur l'hypocondre droit et a été suivi très rapidement d'une élévation thermique et d'une accélération du pouls, ce qui peut traduire le début de la thrombophlébite. En l'absence de toute autre étiologie, toxique, infectieuse,

l'anneau scléreux d'allure cicatricielle trouvé à l'autopsie au niveau de la veine cave sténosée, entre les piliers diaphragmatiques, peut s'expliquer par les suites du traumatisme. L'évolution a été aiguë, avec atteinte totale du système veineux sus-hépatique, d'où dégénérescence de la glande, complète en un mois, et vraisemblablement responsable de la mort.

° °

Ces diverses formes étiologiques peuvent-elles être schématisées en des tableaux anatomocliniques ? On peut a priori distinguer entre formes aiguës et formes chroniques.

Formes aiguës : le début est brutal, avec douleur de l'hypocondre droit, nausées, vomissements, état de choc, développement rapide d'une ascite parfois hémorragique, hépatomégalie douloureuse, subictère, splénomégalie ; la circulation collatérale est rarement observée, les oedèmes des membres inférieurs sont discrets et tardifs ; le collapsus persistant, va entraîner de l'oligurie, ou même de l'anurie, la mort survient en une à quatre semaines, par anurie ou coma hépatique, parfois plus rapidement encore, en quelques jours, voire en quelques heures. Des signes prémonitoires ont été décrits, douleurs continues, ou en crises, sus-ombilicales, avec manifestations dyspeptiques ; mais ils ne sauraient permettre le diagnostic. Sur le plan anatomopathologique, le foie, dans les formes aiguës, est congestionné, lisse, violacé, très augmenté de volume, avec à la coupe un aspect muscadé, foncé, des thromboses occupant les ramifications des veines sus-hépatiques.

Formes chroniques : elles ont un début insidieux, comportant des troubles digestifs, des

douleurs abdominales vagues ; puis à la période d'état, le tableau est dominé par l'hépatomégalie parfois nodulaire, comme l'a décrite J. CAROLI, par la circulation collatérale superficielle très développée, par la splénomégalie, par l'oedème des membres inférieurs. La circulation collatérale est non seulement fréquente, mais intense, sus-ombilicale, thoracique basse, en particulier autour de l'appendice xiphoïde. L'évolution chronique est marquée d'aggravations aiguës, et n'en aboutit pas moins à la mort en quelques mois, par coma hépatique, par collapsus, par hémorragies digestives, par thromboses viscérales, par cancer du foie, par infection intercurrente. La plus longue évolution semble être celle du malade de HUTCHINSON avec début clinique reconnu à 5 ans, et mort à 28 ans ; RENDU, par contre, a vu tout le drame se jouer en trois mois et demi. Les aspects anatomopathologiques des formes chroniques sont variables : gros foie congestif, mais aussi parfois, foie atrophique et fibreux ; avec aussi dans certains cas différents aspects sur la même glande, témoins de poussées évolutives plus ou moins espacées. Les territoires indemnes sont souvent le siège d'une hypertrophie compensatrice. Histologiquement, dans les formes chroniques le parenchyme centrolobulaire est atrophié, et remplacé par de la fibrose. Des thromboses veineuses occupent les veines sus-hépatiques et parfois s'étendent jusque dans la veine cave inférieure. Des thrombi organisés, reperméabilisés, peuvent s'observer, parfois aussi stratifiés si des poussées successives ont marqué l'évolution de l'affection. Ici aussi, sur une même glande hépatique on verra se superposer les différents stades évolutifs. L'état des parois vasculaires dépend de l'étiologie du syndrome, et si elles peuvent être normales, parfois aussi elles seront le siège d'une prolifération endothéliale avec fibrose de l'intima.

Citons encore les formes cliniques suivantes :

formes topographiques, dans lesquelles les veines sus-hépatiques ne sont pas oblitérées dans leur totalité ; une partie du foie survit, s'hypertrophie par compensation, en particulier au niveau du lobe de Spiegel ;

maladie veino-occlusive du foie (STUART et BRAS, de la JAMAÏQUE), variété du syndrome de Budd-Chiari, frappant les enfants dénutris de certaines régions déshéritées ;

formes latentes, par formation de shunts veineux spontanés et longue survie, formes parfois découvertes à l'autopsie ;

formes secondaires à une polyglobulie enfin.

- IV -

DIAGNOSTIC POSITIF ET DIFFERENTIEL

-:-

Les éléments cliniques du diagnostic du syndrome de Budd-Chiari sont ceux d'une cirrhose cardiaque sans cardiopathie décelable, mais seront surtout biologiques et radiographiques :

on trouve des signes non pathognomoniques, de réduction des fractions lipidiques du sérum, d'hyperbilirubinémie, d'hypoprothrombinémie ; une leucocytose, une légère polyglobulie. Les épreuves fonctionnelles, essentiellement le test de rétention à la bromosulfophtaléine, sont très perturbées : le taux de rétention est anormalement élevé, beaucoup plus que dans les cirrhoses et sténoses du cholédoque. CAROLLI n'a-t-il pas écrit que la thrombose des veines sus-hépatiques paraissait être la maladie qui bloque le plus l'excrétion de BSP ? C'est surtout dans la forme aiguë du syndrome que ce blocage est massif. Pour dissocier la responsabilité de l'effondrement du débit hépatique et celle de l'atteinte fonctionnelle du foie dans l'altération des réponses, on pourra coupler l'épreuve à la BSP et la mesure de la clearance de l'or colloïdal radio-actif.

La laparoscopie, la paparophotographie, après ponction d'ascite, donnent une idée du volume hépatique, de la couleur de la glande, de l'hypertrophie lobaire.

L'étude biochimique du liquide d'ascite per-

met de fixer la hauteur de l'occlusion veineuse d'après la teneur de l'épanchement en albumine :

- le liquide d'ascite est très riche en albumine : l'obstacle siège sur la veine cave inférieure, entre le foie et le coeur.

- la teneur en albumine diminue considérablement : l'occlusion siège à l'intérieur du parenchyme,

différence que J. CAROLI a exprimée en ces termes :

"C'est comme si à ce moment la lymphorée n'existait plus et qu'un mécanisme de transsudat semblable à celui qui se produit dans la cirrhose du foie entrerait en jeu".

Des explorations radiologiques et manométriques sont à pratiquer :

- les mesures de pressions, dans ce tableau d'hépatomégalie avec hypertension portale vont tenter de préciser qu'il s'agit d'un obstacle de type post-sinusoïdal, extra-hépatique.

La radiologie met en évidence le siège et l'étendue de l'obstacle. Rappelons en effet que selon la classification de J.P. BENHAMOU et R. FAUVERT on peut distinguer :

- le sinusoīde hépatique, défini comme l'espace vasculaire compris entre les lames des cellules hépatiques, depuis la terminaison des veinules portes jusqu'à l'origine des veines centro-lobulaires. L'espace présinusoïdal représenté par les branches afférentes, le tronc et les ramifications intrahépatiques de la veine porte, et présentant donc une portion intra-hépatique et une portion extra-hépatique;

- un secteur post sinusoīdal, comprenant :

les veines centro-lobulaires, les veinules et les veines sus-hépatiques jusqu'à leur abouchement dans la veine cave inférieure avec, là aussi, une portion intra-hépatique et une portion supra-hépatique.

La pression dans le secteur n°2 (pré-sinusoïdale) étant sensiblement égale à la pression intra-splénique, est donc obtenue par ponction de la rate (normale 7 à 15 mm de Hg).

La pression dans le secteur I (sinusoïdal) est donnée soit par mesure dans la veine sus-hépatique, la sonde étant bloquée dans celle-ci (pression sus-hépatique bloquée), soit par ponction directe intra-hépatique comme l'ont proposé LEMAIRE et HOUSSET.

Cette deuxième méthode pouvant seule être appliquée dans un syndrome de Budd-Chiari (valeur normale 6 à 10 mm de Hg).

Enfin la pression dans l'espace 3 (post-sinusoïdal) est obtenue par mesure dans une veine sus-hépatique, la sonde y étant libre. (pression sus-hépatique libre, normale 5 à 7 mm de Hg).

Dans le syndrome de Budd-Chiari, la radio-manométrie pratiquée lors de la spléno-portographie montre donc une pression post-sinusoïdale très élevée, 25 à 40 mm de Hg, mais la voie porte ne présente pas d'obstacle, et il existe une importante circulation collatérale de type hépatofuge.

La pression sinusoïdale est élevée, mais la pression post-sinusoïdale en aval de l'obstacle est, bien sûr, normale.

En l'absence de cardiopathie droite, ces éléments circonscrivent donc le problème aux

cirrroses et aux oblitérations sus-hépatiques ou cave inférieures.

On pourrait alors en comparant les pressions veineuses humérales et fémorales, préjuger, dans une certaine mesure, de l'atteinte de la veine cave inférieure : si celle-ci est libre, les chiffres obtenus seront normaux, en cas d'oblitération, une pression humérale normale s'opposera à une pression fémorale élevée.

L'éventualité d'une cirrhose aura souvent été déjà écartée par le contexte clinique que viendrait compléter une ponction-biopsie du foie en montrant une importante distension veineuse à topographie centro-lobulaire avec parfois thrombose intra-hépatique.

Enfin on pourra pratiquer une cavographie ou une phlébographie sus-hépatique sélective (GUNTZ).

La technique est pratiquement analogue à celle utilisée pour une artériographie sélective par la méthode de SELDINGER : mise en place dans une veine du pli du coude d'une sonde de polyéthylène conduite par une tige-guide. L'ensemble est amené sous contrôle radioscopique par l'oreillette droite, jusqu'à la veine cave inférieure et les veines sus-hépatiques. Après retrait de la tige-guide, l'injection de liquide iodé sous pression dessinera l'obstacle, et en précisera le siège cave inférieur, ou uniquement sus-hépatique.

Le diagnostic différentiel du syndrome de Budd-Chiari est relativement facile, si on l'a présent à l'esprit, dans les formes aiguës, et grâce aux données fournies par les différentes explorations que nous venons d'énumérer. Il

est rare que le diagnostic ait à discuter d'une péricardite, d'un infarctus myocardique, d'une hépatite, d'une cholécystite, d'une pancréatite, d'une cirrhose surtout, d'une pyléthrombose ou d'une phlébite de la veine cave, encore que la coexistence de ces deux dernières avec le syndrome de Budd-Chiari ne semble pas impossible.

- V -

TRAITEMENT

-:-

Le traitement médical est symptomatique et fera appel aux anticoagulants, à l'action d'ailleurs inconstante. On se trouve, en outre, devant une insuffisance hépatique massive avec troubles de la crase sanguine, alors que le traitement tend à provoquer une hypercoagulabilité. CAROLI et SOULIE, dans un syndrome de B-C secondaire à une polyglobulie, ont cependant obtenu de bons résultats par les anticoagulants dirigés contre la thrombose, et par le P-32 dirigé contre la polycythémie. Au moment de la publication de ce cas, la guérison se maintenait depuis dix huit mois.

Le traitement causal est chirurgical, mais jusqu'ici ses résultats ont été rares. On dispose pourtant d'interventions fort diverses, parmi lesquelles il faut choisir selon les circonstances anatomocliniques dans lesquelles on se trouve.

A vrai dire, la seule technique à compter des résultats est l'anastomose porto-cave, peut-être seulement parce qu'elle n'est réalisable que dans les cas les plus favorables ... La modalité technique sera adaptée à la topographie de la thrombose ; il faut rejeter de principe les sections complètes de la veine porte, qui excluraient le foie de tout axe veineux, et qui ne se justifient que si la

thrombose n'intéresse que les veines sus-hépatiques : ainsi abaissera-t-on l'hypertension portale d'amont. Par contre, elles deviennent sans objet si la veine cave inférieure est obstruée.

Dès 1947, THOMPSON avait pratiqué neuf fois l'anastomose porto-cave, avec un seul succès. BLAKEMORE en 1948 améliora sa malade en créant un shunt spléno-rénal : amélioration qui s'est maintenue 18 mois au moins. BOURGEON après un échec opératoire chez un enfant de 11 ans. (veine porte gracile) eut un résultat immédiat dans un second cas.

Les autres techniques tentées ont échoué plus ou moins précocement :

le drainage sous-cutané de l'ascite a assuré une survie de 30 jours chez un opéré de BOUTON, de dix jours dans un cas de BEATTIE ;

la ligature de l'artère hépatique, réalisée par NORRIS chez un malade qui devait être emporté six mois plus tard par une hématomèse.

On voit combien le syndrome de Budd-Chiari comporte un pronostic sévère, qu'il soit livré à lui-même ou soumis aux moyens médicaux et chirurgicaux dont nous disposons aujourd'hui. C'est là une raison majeure pour multiplier observations et tentatives thérapeutiques ...

- VI -

CONCLUSIONS

-:-

I - Toutes les obstructions des veines sus-hépatiques sont susceptibles de créer un syndrome de Budd-Chiari, d'évolution aiguë ou chronique :

aiguë : douleur brutale dans l'hypocondre droit, nausées et vomissements, choc ; ascite, subictère, hépatomégalie, circulation collatérale, parfois, mort en quelques semaines, en anurie ou dans le coma hépatique ;

chronique : début insidieux, par des douleurs abdominales vagues, des troubles digestifs, une ascite bientôt rebelle, une hépatomégalie parfois nodulaire, une splénomégalie, des œdèmes des membres inférieurs, une circulation collatérale intense, la mort survenant en quelques mois, par coma, hémorragies digestives, ou infection intercurrente.

II - Dans les formes primitives, l'arbre veineux sus-hépatique est atteint de façon autonome. Les formes secondaires relèvent de causes locales, à distance, ou générales, entraînant une hypercoagulabilité sanguine et une ou plusieurs thromboses du réseau veineux sus-hépatique. Les causes locales peuvent être un ou plusieurs abcès, une tumeur, un kyste hydatique, une actinomycose, une péri-hépatite parfois amibienne, des thromboses et processus

néoplasiques de la veine cave inférieure, des cicatrices, des péritonites, des tumeurs rénales ou surrénales, une péricardite ; des maladies polythrombosantes, polycythémie, leucoses ; enfin, des intoxications, des infections, des états de dénutrition, et parfois un traumatisme.

III - Pour le diagnostic, la clinique n'est évocatrice que si l'on pense au syndrome de Budd-Chiari ; les éléments fournis par les divers examens seront, eux, décisifs :

ponction-biopsie du foie, donnant des images de thromboses centro-lobulaires ;
laparoscopie : foie gros, muscadé ;
étude du liquide d'ascite, dont la richesse en albumine varie avec le niveau de l'occlusion veineuse ;
splénoportographie, cavographie ;
enfin, épreuve à la BSP.

IV - Le pronostic est très sombre, en particulier dans les formes aiguës. Les seules ressources sont le traitement anticoagulant symptomatique, l'anastomose porto-cave indiquée si la veine cave inférieure reste perméable, et dont la technique dépendra de la topographie de la thrombose ; des guérisons actuelles de 18 mois ont été ainsi obtenues.

-:-

Vu :	Vu :
Le Président :	Le Doyen :
Signé : JUSTIN-BESANÇON	Signé : G. CORDIER

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

--

- O. ALBANO, V. BENVESTITO, P. BIANCHI (1959)
Le syndrome di Budd-Chiari.
Arch. Italian. delle Malattie del
l'apparato Digerente XXVI page 1-19
fasc.1.
- A. BATZENSCHLAGER, BOCKEL, KEMPF (1959)
Syndrome de Chiari primitif avec oblité-
rations veineuses intrahépatiques.
Annales d'Anatomie pathol. IV pages
321-331.
- J.P. BENHAMOU, R. FAUVERT, (1961)
Hémodynamique normale et pathologique de
la circulation porto-hépatique.
Revue du praticien n°2.
- P. BOULET, J. MIROUZE, P. BARJON, L. SIMON
(2 mai 1958)
Syndrome de Budd-Chiari par thrombose
primitive des veines sus-hépatiques.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris.
- P. BOULET, J. MIROUZE, P. BARJON, J.B. PRIOTIN,
S. FABRE, Ch. MION (2 juin 1961)
Etude d'un nouveau cas de syndrome de
Budd-Chiari.
Soc. Sc.Med. Biol. Montpellier.
- R. BOURGEON, AMOROS, GUNTZ, VIDEAU (11 jan-
vier 1958)
Syndrome de Budd-Chiari par obstacle sus-
hépatique.
Soc. Chirurg. Alger

R. CATTAN, R. CARASSO, P. FRUMUSAN, P. LUMBROSO,
P. SEE (15 mai 1953)

Deux cas de syndrome de Budd-Chiari.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris

P. CHALNOT, J. GROSDIDIER, M. BITTARD
(24 mai 1961)

Un cas de syndrome de Budd-Chiari post-
traumatique.
Presse Méd. LXIX pages 1143-1144.

V. CORCOS, J. CAROLI, A. PARAF, J. ETEVE (1959)
Contribution à l'étude du syndrome de
Budd-Chiari.
Revue Internat. Hépatologie IX pa-
ges 227-265.

Ph. DETRIE (6 février 1960)

Le syndrome de Budd-Chiari.
Presse Méd. LXVIII pages 223-226.

Ph. DETRIE, P. BAKALLOUDIS, H. CHARLEUX
(25 mars 1961)

Le syndrome de Budd-Chiari expérimental.
Contribution à l'étude de l'hyperten-
sion portale post-hépatique.
Presse Méd. LXIX pages 669-671.

F. HEULLY, A. LARCAN, R. DORNIER,
E. STREIFF (9 octobre 1960)

Syndrome de Budd-Chiari au cours d'un
cancer primitif du foie.
Soc. Nle Frse Gastro-entérol.

C. HERNANDEZ, G. MORIN (1964)

Technique actuelle et résultats des
artériographies et aortographies.
Revue du praticien n°5.

E.G. JONAS, I.H. LAWRENCE (mai 1954)

Un cas de syndrome de Budd-Chiari.
Brit. Journ. of Surgery XLI pages 628-632.

R. JOSEPH, C. NEZELOF, J.C. JOB (14 déc.1955)
Syndrome hépatique de Budd-Chiari chez
le nouveau-né.
Vie journ.Etudes et Information sur
le prématuré et le nouveau-né.
in Presse Méd. LXIII page 1733.

Le BON, FABREGOULE, BOURGEON, MESSERCHMITT,
Le GO (25 février 1955)
Syndrome de Budd-Chiari par agénésie
congénitale des veines sus-hépatiques.
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris.

A. LEMAIRE, E. HOUSSET
Mesure de la pression portale par
ponction directe du parenchyme hépatique.
Presse Médicale.

M. LEVANDER, J. PONTEN. (1959)
Budd-Chiari's syndrome diagnosed by
means of phlebography in a case of a
retroperitoneal sarcoma.
Acta Med. Scand. CLXIII pages 251-255.

L. ORCEL, V. DESMET (1959)
Le syndrome de Budd-Chiari. Présenta-
tion d'un cas et revue de la littérature.
Annales Anatomie pathol.IV pages 332-347.

SELDINGER (février 1964)
In Hernandez et Morin.
Revue du Praticien n°5

P. SOULIE, L. LEGER, J.R. SICOT (1956)
Mesure de la pression portale par ca-
thétérisme des veines sus-hépatiques.
Presse médicale.

L. TURPYN (1960)
Phlébographie de la veine cave infé-
rieure.
Thèse Paris

TABLE DES MATIERES

-:-

	Pages
I - Avant-Propos	23
II - Historique	26
III - Etiologie	29
IV - Diagnostic positif et différentiel	42
V - Traitement	47
VI - Conclusions	49
Bibliographie	51

-:-

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

